

Paris

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIÈRE SAINT-LOUIS

PARIS VII

ANNEE 1971

N° 150

THESE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Elie-Alain HADDAD

Né le 13 mars 1946 à TUNIS (Tunisie)

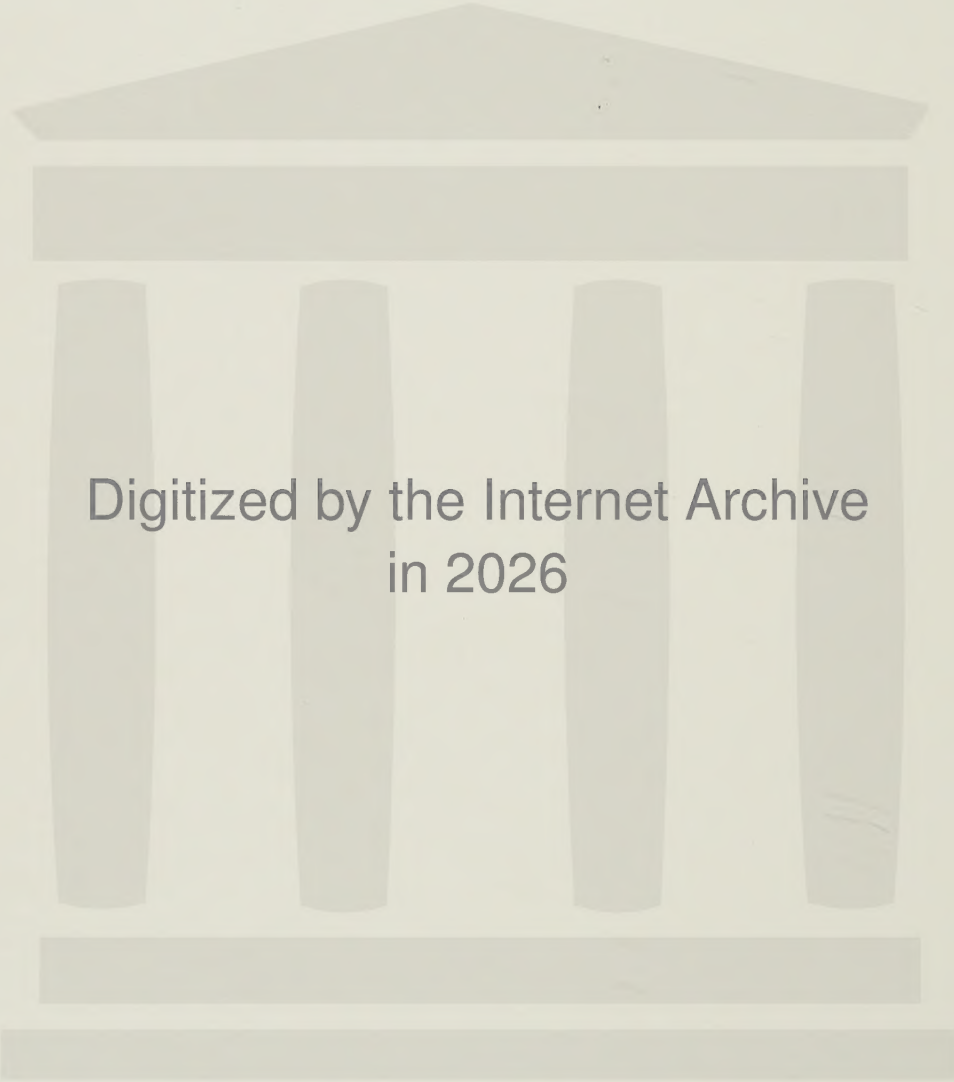
Présentée et soutenue publiquement le

1971

SYNDROMES SYRINGOMYELIQUES ET PARAPLEGIES TRAUMATIQUES

A propos d'une observation personnelle.

Président : M. M. LAMOTTE, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41556011_0002

FACULTE DE MEDECINE LARIBOISIERE SAINT-LOUIS

PARIS VII

ANNEE 1971

T H E S E P O U R L E
D O C T O R A T E N M E D E C I N E

(Diplôme d'Etat)

par

Elie-Alain HADDAD

né le 13 Mars 1946 à TUNIS (Tunisie)

Présentée et soutenue publiquement le

SYNDROMES SYRINGOMYELIQUES

ET

PARAPLEGIES TRAUMATIQUES

A propos d'une observation personnelle

Président : M. M. LAMOTTE, Professeur

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712



1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

1711-1712

A mon Père

A ma Mère

A mon Frère

A Monsieur le Professeur

Michel LAMOTTE

Professeur de Thérapeutique à la
Faculté de Médecine de Paris
Lariboisière Saint-Louis

Médecin des Hôpitaux de Paris

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la Présidence de cette Thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé

Jacques VILLIAUMEY

Professeur agrégé à la Faculté
de Médecine de Paris
Créteil - Henri Mondor

Médecin des Hôpitaux de Paris

Chevalier de l'ordre national du Mérite

En témoignage de ma respectueuse
admiration et de mes sentiments
reconnaissants pour les conseils
judicieux qu'il m'a toujours prodigués,
l'accueil qu'il a bien voulu me réserver
et l'enseignement qu'il m'a donné, ainsi
que pour l'aide précieuse qu'il m'a
apportée dans la rédaction de cette
Thèse.

A Monsieur le Docteur Jacques CAYLA

Médecin des Hôpitaux de Paris

Avec ma respectueuse déférence
et l'expression de ma gratitude
pour la bienveillante compréhension
qu'il a toujours montrée à mon
égard.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Monsieur le Professeur Jean MATHEY

Monsieur le Docteur Claude DUROURMENTEL

Monsieur le Docteur Pierre UHRY

Monsieur le Professeur Jacques LOEPPER

Monsieur le Professeur Agrégé Jacques EMERIT

Monsieur le Professeur Agrégé Pierre MAUVAIS-JARVIS

Monsieur le Professeur Agrégé Jean-Pierre BERCOVICI

A Monsieur le Docteur Bruno LARGET-PIET

Chef de Clinique - Assistant
des Hôpitaux de Paris

Qui m'a efficacement guidé
dans l'étude du cas clinique
présenté dans cette thèse.

A Monsieur le Docteur Jean BENASSY

Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui m'a permis de façon
si cordiale d'avoir accès
à sa documentation.

SYNDROMES - SYRINGOMYELIQUES

ET

PARAPLEGIES TRAUMATIQUES

A propos d'une observation personnelle

P L A N

INTRODUCTION

- I - Historique
- II - Exposé de l'observation personnelle
- III - Exposé des données de la littérature
- IV - Analyse portant sur :
 - 1 . Les circonstances d'apparition
 - 2 . Les caractères cliniques
 - 3 . Les caractères évolutifs
 - 4 . Les examens complémentaires
 - 5 . Les caractères anatomiques
 - 6 . Le pronostic.
- V - Discussion étiopathogénique :
 - A) Rappel des conceptions de la syringomyélie.
 - B) Etiopathogénie des syndromes syringomyéliques chez les paraplégiques traumatiques.

CONCLUSIONS.

INTRODUCTION

Il a été constaté chez des paraplégiques traumatiques, des syndromes syringomyéliques haut situés par rapport au foyer lésionnel initial et se développant dans des délais très variables, tant à partir de la date de survenue du traumatisme, qu'en ce qui concerne l'âge du malade.

Du fait même de la rareté de telles constatations, nous nous proposons de faire état d'une observation personnelle à propos de laquelle et des données de la littérature, nous essayerons de définir les contours cliniques de ces syndromes et d'en discuter l'étiopathogénie.

I.

H I S T O R I Q U E

-=-=-=-

. En 1919, STRONG (21) avait signalé un cas pouvant peut-être être rapproché du sujet que nous traitons.

. En 1943, COSSA (4) présente une observation que l'on pourrait inclure dans le cadre de cet exposé.

. En 1957, FREEMAN (6) à propos d'une observation, soulève le premier le problème qui nous intéresse.

. En 1960, FINKLE (5) rapporte six observations assez démonstratives, et JUNG (10) en présente une.

. En 1962, SCHOTT, TRILLET, VAUTERIN et KOSHBIN (20) présentent trois cas cliniques correspondants.

. En 1964, MARTIN et MAURY (13) commentent six observations.

. En 1966, BARNETT, BOTTERELL, JOUSSE, WYNN JONES (1) en publient huit.

. En 1968, ROSSIER, WERNER, WILDI et BERNEY (18) rapportent un cas similaire.

. En 1969, ZDROJENSKI, WERNER et ROSSIER (24) rappellent l'observation de l'année précédente et en présentent une autre.

. En 1970, NURICK, RUSSELL et DECK (16) publient deux cas cliniques analogues.

II.

O B S E R V A T I O N

P E R S O N N E L L E

En 1951, Mr D. J., homme de 47 ans, a un accident de la voie publique alors qu'il circulait à bicyclette. Il s'ensuit une fracture de D⁶ - D⁷ et D⁸ déterminant immédiatement une paraplégie complète avec incontinence sphinctérienne.

Après rééducation, le malade se retrouve indépendant sur un fauteuil roulant et appareillé sur le plan mictionnel.

Depuis, il ne travaille plus mais peut vaquer à des occupations diverses, faisant en particulier du jardinage et du bricolage.

Nous ne possédons aucun élément concernant l'examen clinique du sujet, ni dans les suites de l'accident, ni à sa sortie du centre de Rééducation.

A partir de cette époque, Mr D. J. n'a pratiquement plus consulté de médecin durant 18 ans, ne faisant même pas examiner ses urines de temps en temps.

Depuis 1965, il ressent chaque hiver des douleurs peu importantes de l'épaule droite qui ne l'inquiètent guère et ne l'amènent pas à consulter. D'ailleurs, la force musculaire de ses membres supérieurs est toujours parfaitement conservée.

En Janvier 1971, à la suite d'un effort minime, le malade constate une diminution brutale de la force de son bras droit.

Le lendemain, un volumineux oedème englobe le bras et l'épaule droite descendant en arrière jusqu'au niveau de l'omoplate.

Il reçoit alors 4 infiltrations de corticoïdes dans son épaule droite, après lesquelles l'oedème prend de l'ampleur, gagnant l'avant-bras et la main droite, et atteignant l'hémithorax, le pectoral droit étant le siège d'un volumineux hématome. ; tandis que la diminution de force du membre supérieur s'accentue.

L'installation de ces divers éléments a été totalement indolore et seules les tentatives de rotation externe de l'épaule occasionnent une douleur discrète.

En Février 1971, il consulte un rhumatologue qui constate sur les radiographies une lyse totale de la tête humérale droite, et partielle de la glène, et l'adresse à M. Le Pr. Debeyre. Celui-ci élimine une tuberculose ostéo-articulaire et, suspectant le diagnostic d'Arthropathie neurogène, le fait passer dans le service de Rhumatologie de M. le Pr Villiaumey à l'hôpital Henri Mondor de Créteil.

L'examen clinique pratiqué le 16 Février 1971 permet de noter les signes séquellaires de sa paraplégie traumatique :

Paralysie flasque des membres inférieurs avec areflexie rotulienne et achilléenne des cutanés plantaires indifférents et des cutanés abdominaux abolis. La sensibilité superficielle à tous les modes et la sensibilité profonde sont absentes jusqu'au niveau D⁶ - D7.

L'examen des membres supérieurs permet de constater l'intégrité motrice et réflexe du membre supérieur gauche.

Au niveau du membre supérieur droit, existe un volumineux oedème prenant l'épaule, descendant largement sur le pectoral et l'omoplate, le bras et l'avant-bras. La mobilité active de l'épaule est très perturbée :

Abduction = 40°

Antépulsion = 30°

Rétropulsion = 30°

En revanche, la mobilité passive est trop facile donnant une impression de désarticulation :

Abduction = 170°

Antépulsion = 180°

Rotation ext. = 40°

Rotation int. = 80°

La mobilisation de l'épaule entraîne des craquements articulaires mais est parfaitement indolore.

Sur le plan moteur, l'abduction du bras est bien sûr impossible. La force musculaire de l'ensemble du membre supérieur droit est en fait diminuée puisque chez ce malade droitier, le membre supérieur gauche paraît plus vigoureux.

Enfin, au niveau de la main on peut noter une parésie de l'opposant du pouce et de l'interosseux interne. Le tonus musculaire du M - S est globalement diminué et on constate une amyotrophie de l'éminence thénar.

Le réflexe stylo-radial est aboli, le bicipital plus faible.

Il existe par ailleurs une perte de la sensibilité thermique et douloureuse à droite, de C2 à D6 avec conservation de la sensibilité tactile et profonde.

La sensibilité superficielle et profonde est parfaitement normale à gauche au-dessus du niveau de la paraplégie.

Enfin l'examen des paires crâniennes ne retrouve aucune anomalie.

En reprenant l'interrogatoire, on s'aperçoit alors que le malade s'était brûlé à la main, sans s'en rendre compte, dans les semaines qui ont suivi le début des troubles aigus.

Le liquide céphalo-rachidien retiré par ponction lombaire montre une hyperalbumorachie à 0,70 g/l.

La myélobulbographie gazeuse pratiquée dans le service de Mr le Pr Caron a montré une moelle cervicale un peu augmentée de volume, et le transit lipiodolé injecté par voie ventriculaire ne permet pas de retrouver de communication entre le 4^e ventricule et une éventuelle cavité intramédullaire.

Dans ces conditions, et vu l'âge du malade, l'indication opératoire n'est pas retenue.

Au cours des 3 mois pendant lesquels Mr D. J. a été hospitalisé, les signes neurologiques n'ont subi aucune évolution.

La lyse de l'humérus s'est accentuée puisqu'au bout de 6 semaines, la tête et le col ont complètement disparu. Mais au moment de sa sortie, on peut constater que les images radiologiques se sont stabilisées entre 2 clichés de l'épaule pratiqués à 1 mois d'intervalle. Quant à l'oedème, il a complètement disparu.

Ce cas méritait d'être exposé car il illustre la possibilité d'une relation directe entre la lésion médullaire initiale et la syringomyélie apparue 20 ans plus tard, à un niveau largement supérieur à la région du traumatisme.

Nous avons retrouvé dans la littérature Anglosaxonne, Allemande et Française, des observations analogues dont nous nous proposons d'exposer les plus suggestives.

III.

EXPOSE DES DONNEES

DE LA LITTERATURE

En 1919, Strong (21) avait signalé un traumatisme de la moelle dorsale en 1891, suivie en 1897 de faiblesse spontanée de la main ; mais l'auteur n'entre pas plus loin dans les détails. Il pouvait s'agir déjà d'un cas semblable au nôtre.

En 1943, Cessa (4) expose le cas d'un homme qui, en 1928, avait reçu un coup de stylet dans le dos. La lame avait pénétré au bord interne de l'omoplate gauche, au niveau de l'épine, provoquant la paralysie immédiate du membre inférieur droit et l'anesthésie opposée, troubles qui auraient légèrement régressé par la suite. Selon l'auteur, cet homme présentait en 1944, soit 14 ans plus tard, un tableau complet de syringomyélie avec hémianesthésie gauche jusqu'au mamelon, totale pour le chaud, le froid, la douleur, la sensibilité profonde, relative pour le tact.

Hypoesthésie superficielle sur le reste de la moitié gauche du tronc, le membre supérieur gauche et la moitié gauche de la face.
Bande d'anesthésie rachiculaire à droite de D₂ à D₅.

Atrophie à prédominance distale du membre supérieur droit.

Enfin, hyperhydrose constante de toute la moitié gauche du corps et paraplégie spasmodique importante à droite, ébauchée à gauche.

En résumé,

Il s'agissait d'un homme qui avait eu un traumatisme de la moelle dorsale et qui, 14 ans plus tard, a présenté un tableau complet de syringomyélie avec troubles sensitifs de l'hémicorps gauche remontant jusqu'à la face, atrophie musculaire du membre supérieur droit, troubles neuro-végétatifs et aggravation du syndrome pyramidal préexistant.

En 1957, Freeman (6) expose le cas d'un homme de 61 ans atteint d'une paraplégie traumatique en 1954, de niveau D₄, rééduqué à la marche avec des béquilles.

5 mois après le traumatisme, il se rend compte d'une diminution de force des 2 mains.

A cette époque, on retrouve une anesthésie à tous les modes dans le territoire C₄ à gauche et C₈ à droite, et une parésie dans le territoire C₅ à gauche et C₈ à droite.

Peu de temps après apparaissent des troubles respiratoires qui conduisent à l'intervention : au cours de celle-ci, on trouve deux cavités intra-médullaires, l'une en D₄-D₅, et l'autre en C₆, les deux cavités étant en communication.

En post-opératoire : dès le réveil, le niveau sensitif ne dépasse pas D₄ à gauche et D₂ à droite.

La force musculaire redevient normale en quelques jours.

Deux ans plus tard, le tableau clinique constaté dans les suites opératoires immédiates demeure inchangé.

-:-:-:-:-

En 1960, Finkle (5) rapporte 6 observations :

Cas 1 : En 1947, paraplégie incomplète de niveau D₈ à droite et C₄ à gauche, à la suite d'une plaie médullaire par balle. Après rééducation, peut marcher avec des béquilles.

En 1951, soit 4 ans après, le traumatisme initial, apparition de troubles sensitifs de l'hémiface et l'hémicorps droit sans troubles moteurs.

Cas 2 : En 1943, paraplégie complète de niveau D₂ à la suite d'une plaie par balle. 2 ans après hypoesthésie de niveau C₄ à droite et depuis la face à gauche associée à une atrophie des 2 mains.

Cas 4 : Paraplégie par plaie par balle de niveau D₄ en 1948. 9 ans après, troubles sensitifs de niveau D₂ à droite et depuis la face à gauche, et parésie de la main gauche.

Cas 5 : En 1943, paraplégie complète de niveau D₆ par plaie par balle ; 4 mois après, troubles sensitifs depuis la face à droite et de niveau C₇ à gauche, associée à une parésie du bras droit.

Ce malade est décédé mais l'autopsie n'a pas été pratiquée.

Cas 6 : Paraplégie traumatique de niveau L₃ complète, sans troubles sphinctériens à la suite d'un accident d'avion. Marche avec béquilles.

5 ans après, anesthésie de l'hémicorps droit.

La même année, Jung (40) expose une observation.

Il s'agit d'un homme de 30 ans qui, à la suite d'une chute en 1952, présente une paraplégie complète de niveau D₁₂ qui s'améliore légèrement par la suite.

5 ans et demi après, apparition de troubles sensitifs du membre supérieur droit (non précisés) associés à une paralysie du membre supérieur droit.

Le malade étant décédé, l'autopsie met en évidence une cavité syringomyélique (sans plus de précisions) et une malformation congénitale des reins.

En 1962, Schott, Trillet, Vauterin et Keshbin (exposent trois cas cliniques :

Cas 1 : Il s'agit d'un homme de 31 ans qui, en 1956, reçoit un projectile qui pénètre obliquement au niveau de la région paravertébrale droite et s'arrête à la face antérieure de D₁₂. Immédiatement s'installe une paraplégie flasque de niveau sensitif D₁₂ - L₁.

En Décembre 1961, soit 5 ans après, le malade ressent une douleur dans le territoire D₅-D₆ à droite qui disparaît spontanément en 3 semaines. Un mois plus tard, il présente une névralgie cervico-brachiale droite dans le territoire C₈-D₁.

C'est à ce moment là qu'il se rend compte ne plus percevoir la température en plongeant sa main dans de l'eau très chaude.

A l'examen clinique : on retrouve les signes neurologiques initiaux existant depuis la blessure, mais aussi et surtout des signes plus haut situés.

Une zone d'anesthésie thermique et douloureuse isolée de tout le membre supérieur droit remontant jusqu'en C₃-C₄ et de l'hémithorax droit descendant jusqu'en D₂. Entre D₇ et L₁, la sensibilité est normale. Dans le territoire considéré, la thermo-analgésie est très importante puisqu'il existe des traces de brûlures et de blessures indolores.

La force musculaire est normale. Les réflexes tricipital et stylo-radial droit sont abolis. Le bicipital est diminué. Il n'y a pas de troubles trophiques au niveau du membre supérieur droit. Le côté gauche contro-latéral est parfaitement normal.

Les radiographies du rachis dans son ensemble ne décèlent aucune anomalie si ce n'est la présence du projectile en D₁₂.

La myélographie lipiodolée par voie sous-occipitale montre un arrêt franc en D₆, sans arrêt sus-adjacent.

Au total,

Homme en 1956 - paraplégie flasque de niveau D₁₂ - L₁ par plaie par balle.

5 ans après, à l'âge de 42 ans : douleur dans le territoire D₅-D₆ et diminution de la sensibilité thermique de la main gauche constatée spontanément.

Il existe une anesthésie doloso-thermique à droite de D₂ à C₃-C₄, la sensibilité étant normale de D₇ à L₁.

Abolition des réflexes tricipital et stylo-radial droit et diminution du bicipital. Myélographie lipiodolée : pas d'image d'arrêt sus-jacent à la région du traumatisme.

Cas 2 : Il s'agit d'un homme de 43 ans qui, en 1943, à la suite d'une fracture de L₁ se trouve porteur d'une paraplégie sensitivo-motrice partielle de niveau sensitif D₈.

Deux greffes osseuses sont faites en 1949 et 1955. L'amélioration des troubles est progressive.

En 1959, soit 16 ans après le traumatisme initial, le sujet présente des douleurs d'abord sous-costales gauches puis atteignant la main, le membre supérieur, l'épaule et la région latéro-cervicale gauche. Dans le même temps il constate un léger déficit moteur du membre supérieur gauche.

En Février 1962, il se rend compte d'une perte de la sensibilité thermo-algésique de sa main gauche.

L'examen clinique pratiqué à cette époque retrouve :

Les signes neurologiques séquellaires de sa paraplégie-

A gauche, il existe :

- Une discrète diminution de la force de flexion et d'extension de la main et de l'avant-bras.
- Une abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur.
- Une anesthésie thermique et douloureuse de D₆ - D₇ jusqu'au territoire cervical supérieur.
- Une mauvaise perception de la sensibilité vibratoire au diapason au niveau du membre supérieur.
- Enfin une hypoesthésie globale du territoire du trijumeau avec hypoesthésie cornéenne et atteinte vago-spinale avec paralysie de l'hémi-larynx gauche et discrète amyotrophie du trapèze.

Dans la région contro-latérale droite, on ne retrouve aucune anomalie.

Le L.C.R. est normal.

Les radiographies du rachis ne retrouvent que le tassement connu de L₁.

En résumé,

- Homme en 1943, paraplégie partielle de niveau D₈ par fracture de L₁.
- 16 ans après le traumatisme, à l'âge de 59 ans : douleurs à gauche : sous-costales, du membre supérieur et de la région latéro-cervicale associée à un léger déficit moteur du membre supérieur gauche.
- 3 ans plus tard : perte de la sensibilité thermo-algésique de sa main gauche et le syndrome syringomyélique se complète à gauche avec atteinte de la sensibilité superficielle de D₆-D₇ au territoire cervical supérieur, diminution de la sensibilité profonde et de la force musculaire du membre supérieur, et atteinte des nerfs crâniens.
- L.C.R. normal.

Cas 3 : Il s'agit d'un homme de 32 ans, ayant fait de nombreux sauts en parachute et qui, en 1953, ressent des douleurs de la région coccygienne et de la jambe gauche, et voit apparaître progressivement un déficit moteur dans le territoire du sciatique poplitée externe gauche, associé à une dysurie, une impuissance et une abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre inférieur gauche.

Ces signes font découvrir et opérer en 1960 une hernie discale L₅ - S₁.

L'intervention est suivie d'une récupération motrice, mais les réflexes ostéo-tendineux du membre inférieur gauche demeurent abolis.

En Juillet 1961, il apparaît des douleurs en ceinture de la base de l'hémithorax droit augmentées par la toux et l'éternuement. Les douleurs ont une topographie ascendante gagnant le bord interne du membre supérieur droit, les deux derniers puis les trois premiers doigts de la main droite et le bord externe du membre supérieur droit.

Enfin, apparition dans le territoire douloureux de plages de troubles de la sensibilité de type syringomyélique.

L'examen clinique pratiqué à cette époque pouvait noter, du côté droit,

- une thermo-analgésie de D₁₀ à C₃ sans signe pyramidal.
- une abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur droit.

A gauche, pas d'anomalie à signaler.

Le L.C.R. était normal et il n'y avait pas d'image d'arrêt à la myélographie opaque.

En résumé,

Homme - nombreux sauts en parachute.

Opéré d'une hernie discale L₅-S₁

1 an après l'intervention, à l'âge de 40 ans, douleurs de l'hémithorax et du membre supérieur droit avec thermo-analgésie à droite de D₁₀ à C₃, et abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur droit.

Pas d'image d'arrêt à la myélographie opaque.

L.C.R. normal.

En 1964, Martin et Maury (13) rapportent six observations :

Cas 1 : En 1944, un garçon de 11 ans débute un mal de Pott traité par greffe vertébrale à l'âge de 15 ans, puis en 1949 il subit; à l'âge de 16 ans, une ostéotomie avec nouvelle greffe.

Il en résulte une paraplégie flasque immédiate de niveau D₁₁. Après une longue rééducation, en 1958, il est complètement indépendant, marchant appareillé avec deux cannes canadiennes.

A cette époque, il ressent des troubles sensitifs de l'hémiface droite et du membre supérieur droit (soit 9 ans après la paraplégie).

L'examen neurologique pratiqué six mois plus tard montre des troubles de la sensibilité profonde, perte du sens de position des doigts de la main droite, perte de la sensibilité vibratoire au diapason, au coude et au poignet droit.

La sensibilité superficielle n'est pas atteinte de manière évidente, mais pour le malade, tact et toucher bien localisés sont moins nets à droite qu'à gauche. Un an plus tard, les réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur droit sont abolis, sans que les troubles sensitifs se soient modifiés et que la force musculaire soit perturbée.

Ultérieurement, a été constatée une anesthésie au chaud sur la moitié interne du membre supérieur droit(-territoire C₆)

Ces troubles sensitifs superficiels et profonds ont ensuite diminué et aux derniers examens en 1963, complètement disparus. Mais les réflexes ostéo-tendineux sont restés abolis au membre supérieur droit.

Au total,

Mal de Pott chez un garçon, à la suite d'une ostéotomie :
paraplégie flasque de niveau D₁₁.

9 ans après, à l'âge de 25 ans, il présente, à droite, des troubles de la sensibilité superficielle et profonde à l'avant-bras et à la main droite, avec abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur. Il n'y avait pas d'impotence motrice au niveau de ce membre.

5 ans plus tard, régression totale des troubles sensitifs mais persistance de l'abolition des réflexes du membre supérieur droit.

Cas 2 : En 1945, un homme de 28 ans est victime d'un accident de la voie publique qui entraîne une fracture de D₁₂ et une paraplégie immédiate et complète.

Deux mois plus tard, une lamirectomie D₁₁, D₁₂; L₁ est pratiquée.

De 1945 à 1958, le malade séjourne dans divers hôpitaux et en 1957 (12 ans après l'accident), lors d'essais de marche, on note une paralysie radiale et un oedème de la main et du poignet, du côté gauche.

En 1958, l'examen neurologique permet de noter :

- une paraplégie spasmodique complète de niveau L₃ à gauche, L₂ à droite.
- et une discrète atteinte du membre supérieur gauche sans troubles moteurs, mais avec une abolition de tous les réflexes et une disparition de la sensibilité douloureuse et thermique de type syringomyélique de C₂ à D₁₂ à gauche.

Six mois plus tard, en Février 1959, apparaît brutalement un oedème du moignon de l'épaule gauche dû à une arthropathie neurogène avec hémarthrose et lyse osseuse importante à la radiographie, cette arthropathie s'étant développée sans douleur.

Le malade est revu en 1961 ; son état reste inchangé.

Cas 3 : En 1952, un homme de 27 ans commence une paraplégie incomplète qui s'accroît peu à peu.

En 1957, il subit l'ablation d'un épéndymome intra-médullaire au niveau D₉, à la suite de laquelle il reste atteint d'une paraplégie complète.

Trois mois plus tard, l'examen neurologique peut noter une paraplégie très spasmodique de niveau D₇ à droite, D₉ à gauche, complète sauf pour quelques îlots de sensibilité dans la zone sacrée gauche.

Au début de l'année 1963, soit 6 ans après l'intervention, il signale une diminution de la force musculaire de son membre supérieur gauche précédée par une crise douloureuse de tout ce membre.

L'examen pratiqué à cette époque montre une diminution de la force musculaire du membre supérieur gauche, objectivée au dynamomètre pour les fléchisseurs des doigts (35 kg au lieu de 45 kg un an plus tôt) et une abolition du réflexe tricipital suivie quelques jours plus tard de l'abolition du réflexe cubito-pronateur.

La sensibilité superficielle est diminuée pour la douleur, le chaud et le froid, à la face dorsale du membre supérieur gauche.

Il n'y a aucune modification des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs.

- . Une myélographie lipiodolée ne montre rien ;
- . Un électromyogramme confirme l'atteinte :

Diminution du nombre des unités motrices sur le triceps et le grand palmaire, augmentation des chronaxies.

Dans les semaines qui suivent, tous ces troubles s'améliorent progressivement.

En Août 1963, le réflexe cubito-pronateur est retrouvé, les troubles sensitifs ont disparu. Il ne reste qu'une amyotrophie du triceps et du grand palmaire. Mais le malade a pu recommencer sa marche pendulaire qu'il avait dû interrompre du fait de la diminution de la force musculaire de son membre supérieur gauche.

En résumé,

Homme - ablation d'un épendimome intra-médullaire en D₉ suivie de paraplégie complète de niveau D₇ à droite - D₉ à gauche.

6 ans après l'intervention, à l'âge de 38 ans, au niveau du membre supérieur gauche :

Douleurs, diminution de la force musculaire, abolition des réflexes tricipital et cubito-pronateur, et altération de la sensibilité thermo-algésique de sa face dorsale. 6 mois après, tous les troubles ont régressé totalement sauf l'amyotrophie du triceps et du grand palmaire.

Cas 4 : En 1959, un homme de 28 ans fait une chute importante à la suite de laquelle il présente une fracture de D₉ et D₁₀ et des fractures costales.

Il a immédiatement une paraplégie complète de niveau D₇

Dix-huit mois après le traumatisme, il présente des douleurs cervicales et dorsales, et constate qu'il sent mal le contact de sa main froide sur son hémithorax droit. Il a des crises douloureuses nocturnes dans tout le membre supérieur droit.

L'examen montre alors au niveau du membre supérieur droit :

- Une force musculaire inchangée.
- Une abolition des réflexes tricipital et cubito-pronateur, le stylo-radial étant nettement diminué.
- Au membre supérieur gauche au contraire, les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, le tricipital est polycinétique, on constate un signe d'Hoffman.

La sensibilité se montre altérée sur tout l'hémithorax droit et sur tout le membre supérieur droit ; la douleur n'est pas perçue, le chaud et le froid ne sont pas identiques.

Deux ans après, cet état ne s'est guère modifié.

Cas 5 : En 1962, un homme de 26 ans, au cours d'un accident de la voie publique, se fait une fracture-luxation de D₅ - D₆
Il présente immédiatement une paraplégie complète de niveau D₅.

Six mois après son accident, il se plaint de fourmillements au niveau de la main droite, et de crises douloureuses fulgurantes de tout le membre supérieur droit.

On constate alors aux deux membres supérieurs des réflexes tendineux vifs et polycinétiques avec signe d'Hoffman à gauche et, du côté droit, des troubles sensitifs : hypoesthésie au tact et à la douleur, anesthésie thermique au niveau de la face dorsale de la main et sur les quatre derniers doigts.

Il est à noter que, depuis l'accident, la transpiration était abolie sur l'hémicorps droit alors qu'elle persistait à gauche, mais à ce moment on n'avait trouvé aucun signe neurologique anormal aux membres supérieurs. Pendant les 6 mois qui suivent, ces troubles s'accroissent peu à peu puisque les troubles sensitifs remontent jusque sur le cou et l'hémiface droite, et que des troubles de la sensibilité profonde avec perte du sens de position des doigts et du poignet sont constatés toujours du même côté.

Les réflexes au niveau des membres inférieurs sont inchangés.

6 mois plus tard, la force musculaire redevient normale (Sept. 63) mais les réflexes ostéo-tendineux sont abolis à droite et exagérés à gauche aux membres supérieurs, et les troubles sensitifs restent inchangés.

La myélographie lipiodolée étant strictement normale, une intervention n'est pas indiquée.

Il s'agit de :

Homme - accident de la circulation, fracture-luxation de D₅
D₆ et paraplégie complète du niveau D₅

Six mois après, à l'âge de 27 ans :

Au membre supérieur droit :

- douleurs fulgurantes et fourmillements de la main.
- hypoesthésie dolo-thermique de la main.
- réflexes ostéo-tendineux vifs polycinétiques des 2 membres supérieurs avec signe d'Hoffman à gauche.
- dans les 6 mois qui suivent, ascension des troubles sensitifs jusqu'à la région latéro-cervicale et l'hémiface droite, et troubles de la sensibilité profonde du membre supérieur droit.
- 6 mois plus tard régression des troubles moteurs.
- Myélographie lipiodolée normale.
- Pas d'intervention.

Cas 6 :

En 1955, un homme de 48 ans fait une chute de 4,50 m qui entraîne une fracture de D₆ et une paraplégie immédiate et complète dont le passage à la spasmodicité est très net 2 mois plus tard.

En 1962, 7 ans plus tard, il est alarmé par une diminution progressive de force du membre supérieur gauche. Il signale alors avoir eu, très tôt après l'accident, une hypoesthésie à la douleur au niveau du membre supérieur droit, du cou et de la face.

L'examen confirme une parésie motrice des deux membres supérieurs portant sur tous les muscles, de la racine à l'extrémité, dont aucun ne peut être coté au-dessus de 3 au testing.

Tous les réflexes tendineux des membres supérieurs sont abolis.

L'atteinte périphérique est confirmée par l'examen électrique qui montre des chronaxies augmentées, une atteinte neurogène à l'électromyogramme mais une vitesse de conduction nerveuse normale pour le nerf cubital.

La sensibilité douloureuse et thermique est abolie sur les 2 membres supérieurs, le cou à gauche, le cou et la face à droite.

Cinq jours après cet examen, débute brutalement un volumineux oedème de l'épaule gauche, indolore, et l'arthropathie syringomyélique est confirmée par la radiographie qui montre une lyse presque complète de la tête humérale à gauche.

A droite, la radiographie de l'épaule décèle des calcifications péri-articulaires.

La myélographie lipiodolée ne révélant aucune anomalie, l'intervention n'est pas pratiquée.

L'examen, en Février 1964, montre que l'atteinte motrice a nettement progressé en intensité. En revanche, le niveau des troubles sensitifs s'est abaissé à C₇ à gauche et C₅ à droite.

La même année (1964), deux thèses sont soutenues sur le même sujet :

- . Laemmer Georges, de Lyon (11) rapporte une observation :

Homme de 28 ans en 1945. Fracture de D_{12} avec paraplégie immédiate complète malgré la pratique d'une laminectomie.

En 1957, à l'âge de 40 ans, soit 12 ans après le traumatisme initial, apparition de brachialgies gauches.

En 1958 : troubles de la sensibilité thermique à la partie supérieure gauche du corps, suivis 6 mois après, d'une arthropathie nerveuse de l'épaule gauche.

En 1964, au moment de l'exposé, il existe une perturbation sensitive à tous les modes, une atteinte du trijumeau gauche. Un syndrome de Claude Bernard Horner à gauche, une amyotrophie du trapèze et des muscles de la main gauche.

A signaler que sur le plan sensitif, il y a une zone indemne entre D_{12} et L_2 .

- . Toubiana Alain, de Paris (22) présente deux cas cliniques qui peuvent être rattachés au problème qui nous intéresse.

Cas 1 : Bûcheron, 32 ans. En 1954, traumatisme de D_8 sans perte de connaissance. Paralyse immédiate et anesthésie des deux membres inférieurs.

Après laminectomie : nette amélioration motrice et sensitive, puisque le malade recommence à marcher après 15 jours.

3 ans plus tard, apparition d'un steppage à gauche. Nouvelle laminectomie à la suite de laquelle s'installe une paraplégie complète flasque puis spasmodique, avec troubles sphinctériens.

La même année, en Août 1957, douleurs de l'avant-bras et du coude gauche.

En Février 1959, au niveau du membre supérieur gauche :

- . douleur de l'épaule - Hygroma du coude.
- . diminution de la force de la main.

En Octobre 1960 : cervico-brachialgie gauche. L'examen clinique note :

- . A gauche : paralysie du membre supérieur avec amyotrophie de l'avant-bras et de la main.
Perte de la sensibilité douloureuse et des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche, bientôt suivi d'une abolition au même niveau des sensibilités thermo-algésique et profonde et de troubles vaso-moteurs avec suppression de la sudation de la main gauche.

Le diagnostic de syndrome syringomyélique est alors posé. Le niveau sensitif est en D₄ à gauche et en D₇ à droite, à cette époque.

La myélographie lipiodolée montre un arrêt à peu près complet en D₃.

En Février 1961 : on fait une laminectomie C₇ - D₁ - D₂ qui montre une atrophie médullaire.

En post-opératoire, en Mars 1961, on constate une amélioration nette surtout sur le plan algique puisque les douleurs ont disparu et, à un moindre degré, sur le plan sensitif avec réapparition de la sensibilité profonde. Mais il n'y a pas de modifications motrices notables.

Cas 2 : Femme de 17 ans.

En Juillet 1943, chute d'un arbre. Paraplégie complète de niveau D₇ par fracture de D₈.

Malgré une laminectomie D₆ - D₇ - D₈ la malade demeure grabataire.

10 ans plus tard : on constate toujours une paralysie complète des 2 membres inférieurs avec anesthésie à tous les modes jusqu'à D₇.

En Avril 1962 : soit 19 ans après l'accident initial, apparition de douleurs à la torsion du **tronc**, irradiant à la face postérieure du bras, au bord cubital de l'avant-bras et à la face dorsale des trois derniers doigts à droite.

Ces douleurs ne durent que 3 jours mais réapparaissent spontanément en Mars 1964, atteignant en outre le cou, la mâchoire, et la face externe de l'hémithorax droit. Dans le même temps, on constate une bande de non sudation à la face interne du membre supérieur droit. Entre temps, en Novembre 1963, la ponction lombaire n'avait pas montré de blocage.

En Avril 1964, l'examen clinique permet de noter au membre supérieur droit, une dissociation sensitive de type syringomyélique, respectant la face palmaire de la main droite

avec diminution des réflexes ostéo-tendineux. Les sensibilités tactiles et profondes sont normales.

Au membre supérieur gauche, il existe une hyperréflexie tendineuse et un signe d'Hoffman.

En Mai 1964, l'intervention montre : une turgescence considérable de la moelle au-dessus de l'endroit où elle était sectionnée. Il existait en fait une volumineuse cavité kystique communiquant avec le canal de l'épendyme. Le liquide sous-tension est évacué.

En post-opératoire, la sédation des douleurs est quasi-complète, mais il n'y a aucune amélioration de la sensibilité objective.

Barnet, Botterell, Jousse et Wynn Jones (1) ont publié en 1966 huit observations :

Cas 1 Il s'agit d'un homme de 44 ans atteint d'une paraplégie à la suite d'une fracture de D₉.

Un an après l'accident, il ressent une douleur de tout le membre supérieur gauche.

Trois ans plus tard, on note une perte de la sensibilité thermique et douloureuse à gauche, remontant jusqu'en C₂ et l'absence de réflexes ostéo-tendineux au membre supérieur gauche.

Une myélographie s'avère normale. Le malade est décédé en 1962 d'un ulcère gastrique perforé.

La moelle cervicale n'a pas été vérifiée anatomiquement.

Cas 2 : Une femme de 53 ans, à la suite d'une fracture de L₁ et L₂ se trouve porteuse d'une paraplégie partielle. Après rééducation, elle peut marcher avec des béquilles. 12 ans plus tard, on peut constater une amélioration clinique.

14 ans après le traumatisme, elle ressent des paresthésies au niveau de la main gauche suivies, l'année suivante, d'une difficulté accrue à la marche. A cette époque, l'examen montre une dissociation thermo-algésique de C₂ à D₄ à gauche et une absence de réflexes ostéo-tendineux au membre supérieur gauche.

3 ans après, on constate une diminution de force de la main gauche et un trouble du sens de position segmentaire au niveau des pieds, avec, l'année suivante, une perte de la sensibilité vibratoire au-dessous des clavicules de façon bilatérale. Puis apparaît au niveau de l'épaule gauche une arthropathie neurogène. Dans le même temps on note une absence des réflexes cutanés abdominaux, des cutanés plantaires indifférents, des réflexes rotuliens présents et surtout une perte de la sensibilité thermique et douloureuse de C₂ à D₈ à gauche. Une myélographie pratiquée en 1960 montre un élargissement de la moelle cervicale de C₂ à D₂.

Sur le plan clinique en 1963, les troubles de la sensibilité superficielle se sont étendus jusqu'en D₁₀ à gauche.

Cas 3 : Il s'agit d'un homme de 53 ans qui a présenté une paraplégie partielle immédiatement après un traumatisme avec fracture de L_1 survenue en Janvier 1952.

La rééducation lui permet de marcher avec des béquilles et il peut reprendre un petit travail.

. En Novembre 1953, soit 21 mois après son accident, il se plaint d'une douleur de l'hémithorax de la région latéro-cervicale et de la main gauche en Janvier 1954 ; la douleur fait place à une impression d'engourdissement.

. En 1956, il constate une diminution de la force de sa main gauche.

. En 1960, il se brûle plusieurs fois la main droite de manière indolore.

. En 1962, il se plaint d'une diminution de force du bras droit, d'un engourdissement de la région latéro-cervicale droite et du fait que, lorsqu'il se rase le côté gauche du visage, la lame lui semble émoussée.

. En 1963, sa langue est plus atone, des fasciculations et un syndrome de Claude-Bernard Horner apparaissent du côté gauche.

L'examen permet de noter :

- Une diminution de la sensibilité cornéenne gauche.
- Une absence de sensibilité thermique et douloureuse jusqu'en C_2 .
- Une diminution de la force des 2 mains, prédominant à gauche.

- Au membre supérieur gauche :
 - . Une abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux.
 - . Une perte de la sensibilité profonde au niveau de la main gauche.
 - . Enfin une arthropathie neurogène du coude gauche.
 - . **A droite**, une perte de la sensibilité thermique et douloureuse de C_2 à C_5 et une abolition du réflexe bicipital.
 - . Enfin les réflexes cutanés abdominaux ne sont pas retrouvés à gauche.

En résumé,

Homme - paraplégie partielle traumatique par fracture L_1 21 mois après l'accident, à 55 ans, douleur hémithorax, région latéro-cervicale et main gauche, suivie dans les 9 ans par : des troubles de la motricité et des réflexes au membre supérieur gauche. Une altération de la sensibilité thermoalgésique à gauche remontant jusqu'à C_2 et à droite de C_2 à C_5 , et de la sensibilité profonde à la main gauche. Une atteinte des nerfs crâniens (trijumeau) et un syndrome de Claude-Bernard Horner à gauche. Enfin une arthropathie neurogène du coude gauche.

Cas 4 : En Octobre 1955, un homme de 44 ans se fait une fracture de D_3 et se retrouve paraplégique. Après laminectomie, il devient indépendant sur un fauteuil roulant.

A ce moment il présente un tableau de paraplégie complète de niveau sensitif D_9 avec réflexes cutanés abdominaux et crémastériens absents. Signe de Babinski bilatéral.

En Avril 1961, soit 5 ans 1/2 après le traumatisme, il se rend compte que le métal de sa chaise roulante lui paraît moins

froid à sa main droite qu'à sa main gauche, et que la chaleur de l'eau et les piqûres sont moins bien perçues à la main droite.

En Juin 1961, l'examen clinique permet de constater une diminution de la force de la main droite, une hyperhydrose de tout l'hémicorps droit, une perte de la sensibilité thermique et douloureuse à droite de C₅ à D₃ et une diminution des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur droit.

En Juillet 1961, une myélographie gazeuse montre l'élargissement de la colonne cervicale. On ne peut retrouver de cavité à la ponction exploratrice.

En Mars 1963, au membre supérieur droit, les réflexes bicipital et stylo-radial sont absents, le tricipital est très diminué.

Enfin il y a une détérioration de la sensibilité à la douleur dans la région cervicale postérieure et latérale gauche.

Cas 5 : Il s'agit d'un garçon de 16 ans qui, en 1949, reçoit une balle de révolver qui lui fracture L₂ et L₃. A la suite de cet accident, il devient paraplégique. Après laminectomie, il peut marcher avec des béquilles ; il devient horloger et se marie car sa puissance sexuelle était indemne.

Six semaines après l'accident, l'examen permet de noter :

Une force musculaire nulle aux membres inférieurs.

Une abolition de la sensibilité à tous les modes au-dessous du milieu des cuisses, sans que le territoire sacré soit épargné. Enfin, les réflexes crémastériens sont

absents, de même que les rotuliens, et les cutanés plantaires sont indifférents.

En Janvier 1962, soit 13 ans après l'accident initial, il ressent à la suite d'un effort de toux, une douleur abdominale. Cette douleur gagne bientôt l'hémithorax droit puis le membre supérieur droit et enfin la région latéro-cervicale droite.

En Janvier 1963, cet homme, physiquement très fort, constate qu'il a perdu sa supériorité aux poignets de fer (-lutte indienne) ainsi que la possibilité de pratiquer, avec sa main droite, des gestes demandant une certaine finesse.

A cette époque, il n'est plus capable de réparer les montres et devient impuissant.

Fin Mai 1963, l'examen clinique permet de noter la perte de la sensibilité tactile et douloureuse, partielle de C_2 à C_5 et complète au-dessous.

La sensibilité thermique cependant est diminuée de C_2 à D_6 mais normale de D_6 à D_{11}

La sensibilité douloureuse est absente au membre supérieur droit, mais la sensibilité profonde est normale aux deux membres supérieurs.

A droite, le premier inter-osseux dorsal est plus faible que les autres muscles qui, eux, sont relativement puissants.

Une myélographie gazeuse faite en Juin 1963 ne révèle aucune anomalie.

Au total,

Homme - victime d'une fracture $L_2 - L_3$ par balle.
Paraplégique niveau $L_3 - L_4$, la marche lui est possible avec des béquilles. Il devient horloger.

13 ans après, à l'âge de 29 ans : douleur abdomino-thoracique puis du membre supérieur et de la région latéro-cervicale droite suivie un an après d'une diminution de force du membre supérieur droit et d'une altération de la sensibilité douloureuse et thermique de C_2 à D_6 . Cette sensibilité étant normale de D_6 à D_{11}

Myélographie gazeuse normale.

Cas 6 : En Juin 1959, un homme de 22 ans est atteint d'une paraplégie complète à la suite d'une fracture de D_4 . Après laminectomie, il peut se déplacer sur une chaise roulante. Depuis, il n'a plus travaillé.

Février 1960 : on peut noter une paralysie motrice complète au-dessus de D_5 et une abolition de la sensibilité à la piqure au-dessous de la deuxième côte à droite et de la troisième à gauche.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont très vifs.

En Juin 1961, soit 2 ans après le traumatisme, le malade remarque une diminution de la sensibilité à la douleur de son bras gauche.

En Février 1963 : l'examen clinique trouve :

- . une perte de la sensibilité douloureuse au-dessous de C_5 à gauche,
- . un réflexe tricipital gauche absent
- . et un bicipital gauche diminué.

En Juin 1964, une myélographie gazeuse montre un élargissement de la moelle cervicale.

Cas 7 : En Juin 1955, un homme de 24 ans se fait une fracture de D₁₂ qui entraîne une paraplégie complète de niveau L₁

Après laminectomie et rééducation, le malade peut marcher avec des béquilles.

Il a pu travailler et, en fait, a tenu une station service dont les horaires étaient fort chargés puisqu'ils nécessitaient sa présence de 7 h à minuit.

. En Février 1962, soit près de sept ans après le traumatisme initial, il ressent une douleur de l' hémithorax gauche.

. En Mai 1962, la douleur s'étend au bras et à la main gauche surtout à l'effort.

. En Juillet 1962, la douleur remonte jusqu'en arrière de l'oreille gauche.

. En Août 1962, le malade se fait à la main gauche une brûlure indolore.

. En Février 1963, le côté gauche de son visage lui semble engourdi, et quand il se rase, cette région, la lame lui paraît émoussée.

L'examen clinique peut constater :

- la perte de la sensibilité douloureuse, thermique et tactile à gauche au-dessous de C₂
- la diminution de force des extenseurs de l'avant-bras et du poignet gauche.
- l'absence, au membre supérieur gauche, de sensibilité profonde.
- enfin les réflexes cutanés abdominaux gauches et le tricipital droit ne sont pas retrouvés.

Une myélographie faite en 1962 ne montre aucune anomalie.

Il s'agit de :

Homme - Fracture de D_{12} - paraplégie complète de niveau L_1
7 ans après le traumatisme, à l'âge de 31 ans, douleur de l'hémithorax gauche, gagnant le membre supérieur, puis remontant jusqu'en arrière de l'oreille gauche. Brûlures indolores de la main gauche. Perte de la sensibilité thermo-algésique à gauche, au-dessous de C_2 .

Au membre supérieur gauche, troubles de la motricité et de la sensibilité profonde. Absence de réflexe bicipital droit.

Pas d'anomalie à la myélographie.

Cas 8 : Il s'agit d'un homme de 25 ans qui est atteint, en 1949, d'une paraplégie partielle à la suite d'une fracture de L_1

Après laminectomie, il peut marcher avec des béquilles ; vit avec sa femme et a un enfant conçu et né après l'accident.

Fin Novembre 1951, 2 ans après le traumatisme, il ressent en éternuant, une douleur de l'hémithorax gauche.

Cette douleur progresse le long du bord interne du bras, de l'avant-bras, puis de la main gauche pour atteindre le bord externe du membre supérieur gauche et remonter jusqu'en C_2

En Août 1952 : on peut noter une diminution de la sensibilité thermo-algésique de C_2 à D_{10} et une absence des réflexes cutanés abdominaux à gauche, et des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur du même côté.

En Mai 1953, l'examen constate la diminution de la sensibilité douloureuse et thermique à droite, de C_2 à D_6

En 1955 : Il ressent de façon moins aigue le contact de la lame de son rasoir sur son visage, autant à gauche qu'à droite.

En 1963, l'examen clinique trouve :

- Une diminution de force de tous les muscles des deux membres supérieurs, plus importante au niveau des muscles de la ceinture scapulaire (par le fait même de ce manque de force de ses deux membres supérieurs, en Août 1963 il ne peut plus conduire sa voiture).
- Une absence de tous les réflexes ostéo-tendineux des 2 membres supérieurs.
- Une perte de la sensibilité douloureuse, thermique et tactile au-dessous de C₂ bilatéralement.

La myélographie était normale en 1953, mais, refaite 10 ans plus tard, elle permet de constater un élargissement de la moelle cervicale.

L'exploration chirurgicale pratiquée en Juillet 1964 permet de retrouver une cavité au sein de la moelle cervicale, la ponction retirant 18 cc de liquide citrin.

En résumé,

Homme - fracture de L₁ - paraplégie partielle 2 ans après le traumatisme, douleur de l'hémithorax et du membre supérieur gauche, remontant jusqu'en C₂. Dans les 2 semestres qui suivent, on constate à gauche une dissociation thermo-algésique de C₂ à D₁₀, une absence des réflexes cutanés abdominaux et des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur, puis une diminution à droite de la sensibilité thermique et douloureuse de C₂ à D₆

- 2 ans après, troubles de la sensibilité objective au niveau du visage.

- 14 ans après l'accident initial : troubles moteurs importants et absence des réflexes ostéo-tendineux aux 2 membres supérieurs. Perte de la sensibilité thermique, tactile et douloureuse au-dessous de C₂ bilatéralement. Myélographie normale en 1953 ; 10 ans plus tard, élargissement de la moelle cervicale. Intervention : cavité intra-médullaire dont on retire 18 cc de liquide citrin.

-:-:-:-

En 1968, Rossier, Werner, Wildi et Berney (18) présentent un cas similaire.

En Avril 1965, un garçon de 15 ans est atteint de paraplégie complète de niveau D₆ à la suite d'une fracture de D₆, D₇ et D₈

Au début de l'année 1966, après rééducation, il peut se déplacer dans un fauteuil roulant.

En Mars 1966, 11 mois après l'accident, il ressent des douleurs dorsales.

En Mai 1966, l'examen clinique constate :

- l'abolition du réflexe tricipital gauche.
- l'ascension de la thermo-analgésie connue, qui passe de D₆ à D₂
- au membre supérieur gauche, un déficit sensitif de type syringomyélique, sans troubles moteurs.

Il est à signaler que, 15 jours avant cet examen clinique, le malade ne percevait plus, dans la piscine, la sensation de chaud au niveau de sa main gauche.

Rapidement, le déficit sensitif gauche remonte à $C_2 - C_3$ et le malade signale **une** diminution de force de sa main gauche ; il existe de fait une parésie de l'opposant du pouce gauche.

En Juin 1966, la dissociation syringomyélique est plus accentuée.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité profonde, mais il existe une abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche et une légère parésie de tous les muscles de ce membre.

La myélographie gazeuse montre un élargissement de la moelle cervicale de C_3 à C_7 et sur les tomographies on constate une fracture de l'apophyse de C_7 .

Une laminectomie est pratiquée de C_2 à C_7 : la ponction retire 2 à 3 cc d'un liquide clair, citrin. L'examen histologique ne montre pas de tissu tumoral.

Dans l'immédiat, on peut noter une amélioration de la symptomatologie clinique dans les suites opératoires.

En Décembre 1966, 6 mois après l'intervention, on constate la réapparition du réflexe stylo-radial au membre supérieur gauche et la régression progressive du déficit sensitif.

Sur le plan moteur, l'amélioration est plus lente, mais tous les muscles du membre supérieur gauche ont un coefficient de 4 à 5 au testing (Nomenclature du British Medical Research Council de 1943).

Au total,

Garçon - Fracture D₆ - D₇ et D₈ - Paraplégie complète de niveau D₆

13 mois après le traumatisme, à 17 ans, douleurs dorsales.
A gauche : abolition du réflexe tricipital, ascension de la thermo-analgésie de D₆ à D₂ et déficit sensitif de type syringomyélique d'abord du membre supérieur, puis atteignant C₂ C₃ - Apparition de troubles moteurs de la main gauche et abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche.

Myélographie : élargissement de la moelle cervicale de C₃ à C₇

Intervention : cavité dont on retire 2 à 3 cc d'un liquide citrin.
6 mois après l'intervention, amélioration motrice et régression progressive du déficit sensitif.

-:-:-:-:-

En 1969, Zdrojenski, Werner, Rossier (24) présentent deux observations. La première de celles-ci est la même que celle présentée l'année précédente par Rossier et coll. (18) et exposée plus haut.

Cas 2 : En Juin 1956, un homme de 44 ans se fracture D₉ et D₁₀. Il est alors atteint d'une paraplégie complète de niveau D₉

. En 1959, 3 ans après son accident, il se plaint de douleurs du membre supérieur droit surtout localisées au niveau du coude.

. En Juillet 1966, 10 ans après le traumatisme initial, l'examen clinique montre une assymétrie des réflexes ostéo-tendineux des membres supérieurs : à gauche, ils sont normaux, tandis qu'à droite, il existe une diminution des réflexes bicipital et tricipital et une absence du stylo-radial et du cubito-pronateur. Enfin, la chaleur est moins bien perçue de la main droite.

. En Juillet 1967 : le malade ressent au niveau de la main droite une douleur en étau et des fourmillements. Il existe à l'examen une diminution de la sensibilité thermique, tactile et algésique remontant à C_3 , le niveau inférieur étant D_9 , niveau supérieur de la paraplégie.

Sur le plan moteur on retrouve une parésie des extenseurs du tronc et à droite une atteinte des radiaux, du cubital postérieur des lemnicaux et des fléchisseurs des doigts.

La myélographie gazeuse montre un élargissement de la moelle s'étendant de $C_3 - C_4$ au foyer fracturaire initial.

. En Août 1967, une laminectomie est pratiquée et la ponction retire 37 cc de liquide. La compression jugulaire regonfle la cavité : il ne s'agit donc pas d'une cavité kystique mais en communication avec le 4^e ventricule.

Dans les suites opératoires, on constate dans l'immédiat une sédation des douleurs du bras droit ; celles-ci réapparaissent quelques jours plus tard de façon intense. Mais déjà on peut noter une amélioration de la sensibilité.

. En Octobre 1967, deux mois après la laminectomie, l'examen retrouve :

- des réflexes ostéo-tendineux symétriques aux 2 membres supérieurs.
- une régression des troubles de la sensibilité superficielle de l'hémithorax droit et du membre supérieur.
- une amélioration de la motricité.

En résumé,

Homme - Fracture D₉ et D₁₀ - paraplégie complète de niveau D₉

- 3 ans après le traumatisme : douleurs du membre supérieur droit.

- 10 ans après l'accident, troubles réflexes du membre supérieur droit suivis un an après d'une diminution de la sensibilité superficielle à tous les modes de C₃ à D₉ avec troubles moteurs à droite portant sur les extenseurs du tronc et le membre supérieur.

Myélographie gazeuse : élargissement de la moelle de C₃ - C₄ au foyer fracturaire initial.

Intervention : cavité en communication avec le 4^e ventricule.

6 mois après l'intervention, régression partielle des troubles moteurs, réflexes et sensitifs.

-:-:-:-

En 1970, Nurick, Russell et Deck (16) publient deux observations.

Cas 1 : En 1946, un homme de 34 ans, à la suite d'une fracture de D12 et L₁, présente une paralysie complète des deux jambes et du quadriceps droit.

L'examen clinique à ce moment-là montre :

- des réflexes rotuliens diminués ;
- des réflexes achilléens vifs ;
- des troubles sensitifs à tous les modes de niveau L₄ - L₅ n'épargnant pas le territoire sacré.

En Octobre 1959, les signes neurologiques sont inchangés.

En Décembre 1960, soit 14 ans après le traumatisme initial, en éternuant, le malade ressent une douleur sous-costale gauche. Celle-ci réapparaît chaque fois qu'il se mouche, éternue, ou tousse, et dure 5 à 10 minutes.

Le mois suivant, la douleur s'étend à l'hémithorax gauche et le patient note un engourdissement cutané au-dessous de la région douloureuse.

En Avril 1961, la douleur gagne la région médiane du membre supérieur gauche atteignant successivement le bras, l'avant-bras puis les doigts, du cinquième au pouce.

En Mai 1961, cette douleur remonte vers l'épaule et la région latéro-cervicale gauche. Puis le malade constate une diminution de la sensibilité de sa main et de son membre supérieur gauche et il se fait souvent des brûlures indolores à sa main gauche.

A cette époque, les signes physiques sont, en dehors de ceux déjà connus :

- Une diminution des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche.
- Une diminution de la force des fléchisseurs de ce membre et du quadriceps gauche.
- Une disparition des réflexes cutanés abdominaux gauches qui existaient auparavant.
- Une dissociation thermo-algésique au niveau du membre supérieur gauche et de la région latérale gauche du tronc avec conservation de la sensibilité tactile.

En Juillet 1961, la dissociation thermo-algésique atteint la région latéro-cervicale gauche.

En fin 1961, on note la perte de la sensibilité thermique et douloureuse du côté gauche du visage et l'abolition des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche.

. La myélographie lombaire montre une compression totale en L₁

. La myélographie par voie sous-occipitale ne révèle pas d'anomalie au-dessus de L₁

En Juillet 1962, la laminectomie de C₁ - C₂ permet de constater l'intégrité apparente de la moelle cervicale, des amygdales cérébelleuses et du quatrième ventricule. On termine l'intervention en pratiquant une occlusion de la partie supérieure du canal rachidien.

Dans les six ans qui ont suivi, la douleur du membre supérieur gauche a persisté, la diminution de force de la main gauche s'est accentuée et une sensation d'engourdissement s'est développée à la face dorsale de la main gauche.

En Décembre 1968, un nystagmus, lent et irrégulier, est observé à droite. Il n'existe aucune diminution de force de la main droite.

Il est à signaler que la tante maternelle du malade est morte à l'âge de 70 ans de syringomyélie, et que l'on n'a pu déterminer la nature exacte de son mal.

Au total :

Homme - fracture D₁₂ - L₁ - paralysie complète des deux jambes et du quadriceps droit niveau sensitif L₄ - L₅

- 14 ans après le traumatisme, à l'âge de 48 ans, douleur d'abord sous-costale gauche, puis atteignant l'hémithorax, le membre supérieur et la région latéro-cervicale gauche. Avec troubles sensitifs du membre supérieur et brûlures indolores de la main gauche, associés à des troubles moteurs et réflexes de ce membre.

Dans les 18 mois qui suivent, la dissociation thermo-algésique atteint la région latéro-cervicale puis l'hémiface gauche.

Myélographie : pas d'anomalie au-dessus de L_1

Intervention : intégrité apparente de la moelle cervicale.

6 ans après, augmentation des troubles moteurs de la main gauche et apparition d'un nystagmus à droite.

A signaler, une syringomyélie chez la tante maternelle du malade.

Cas 2 : Il s'agit d'un homme de 35 ans qui, en 1945, est atteint de paraplégie flasque traumatique avec incontinence sphinctérienne due à une fracture de D_{12} et L_1

Au cours de cet accident, il a subi un traumatisme crânien avec perte de connaissance de trente minutes.

14 mois après l'accident : on peut noter :

- Une paralysie flasque des deux membres inférieurs plus marquée à gauche.
- Une diminution des réflexes rotuliens et une abolition des achilléens.
- Des cutanés plantaires indifférents et des réflexes cutanés abdominaux présents et symétriques.

En 1949, 4 ans après le traumatisme, on ne retrouve plus les réflexes cutanés abdominaux gauches et la limite sensitive supérieure a atteint le niveau D_8 à gauche.

En 1955, on peut noter un léger nystagmus, mais les nerfs crâniens sont normaux.

- A gauche, les sensibilités thermiques et douloureuses sont détériorées de C_8 à D_4 et absentes au-dessous de D_4
- A droite, diminution des sensibilités thermiques et douloureuses de D_{12} à L_4

En 1962, le malade perd l'usage de sa main gauche surtout en ce qui concerne les mouvements fins, et ressent un engourdissement des 4e et 5e doigts de cette main. Il existe d'ailleurs une hypotonie des muscles intrinsèques de la main gauche.

En 1967, il apparaît un ptosis et une diminution du diamètre pupillaire à gauche ; le nystagmus droit est variable.

Il existe une énorme hypotonie des inter-osseux et des muscles hypothénars de la main gauche.

- Une absence de réflexes ostéo-tendineux au membre supérieur gauche.
- A gauche : une perte des sensibilités thermiques et douloureuses en C_5 et une diminution de ces sensibilités au-dessous de ce niveau.
- A droite : la sensibilité thermo-algésique est absente de C_6 à D_1 et diminuée au-dessous.
- Enfin, une perte de la sensibilité tactile des 4e et 5e doigts de la main gauche : celle-ci est par ailleurs sèche et sa sudation est très faible.

D'autre part, on peut noter une ulcération indolore du coude droit et l'épaississement et l'induration du nerf cubital.

Les radiographies du rachis ne montrent qu'un tassement de L_1 avec disparition du disque $D_{12} - L_1$ et bloc partiel de ces deux vertèbres.

En Décembre 1967 : une tomo-myélographie gazeuse révèle une dilatation fusiforme de la moelle de D_3 à D_5

Le diamètre du canal cervical est dans les limites de la normale.

Le liquide céphalo-rachidien prélevé avant myélographie est normal et l'électromyogramme confirme la lésion du nerf cubital.

En Janvier 1968, on fait une laminectomie de $C_7 - D_1 - D_2$

On constate que la moelle est modérément élargie à ce niveau.

La ponction retire 3 cc d'un liquide de composition identique au liquide céphalo-rachidien.

On termine l'intervention par l'occlusion de la partie supérieure du canal cervical, après avoir vérifié l'absence d'anomalie du cervelet et du 4^e ventricule.

Six mois après l'intervention, l'état clinique demeure inchangé.

Au total,

Homme - fracture de D_{12} et L_1 - plus traumatisme crânien - Paraplégie flasque de niveau sensitif L_5

- 4 ans après le traumatisme, la limite sensitive atteint D_8

- 10 ans après l'accident : léger nystagmus et altération de la sensibilité thermique et douloureuse de C_8 et au-dessous à gauche, et de D_{12} à L_4 à droite.

- 12 ans après la paraplégie : troubles moteurs de la main gauche suivis dans les 5 ans par un ptosis et un myosis à gauche, et une perte des réflexes ostéo-tendineux du membre supérieur gauche.

Par ailleurs, la limite des troubles sensitifs gagne C₆ à droite et C₅ à gauche, et il apparaît une ulcération indolore du coude droit.

Myélographie gazeuse : dilatation de la moelle de D₃ à D₅

Intervention : moelle modérément élargie entre C₇ et D₂
On retire 3 cc de liquide.

6 mois après l'intervention, l'état clinique est inchangé.

A N A L Y S E

Au cours de l'analyse des différentes observations, nous avons pu constater que les tranches d'âge dans lesquelles apparaissent les troubles syringomyéliques, sont très variables puisque le plus jeune des sujets atteint à 17 ans et le plus âgé 68 ans.

Variables également sont les délais séparant le traumatisme initial des premiers signes pathologiques plus haut situés, ceux-ci s'échelonnant de quelques mois à plusieurs années, et jusqu'à 20 ans pour le cas personnel que nous avons rapporté.

Dans tous nos exposés cliniques, il s'agit de paraplégiques complets ou partiels, dont la lésion causale est due à un traumatisme, localisé dans 9 observations, et plus important dans 18 autres, les traumatismes dorsaux étant 2 fois plus nombreux que les lombaires.

Certains cas décrits sont difficilement interprétables du fait du manque de données, ou que le malade n'a pu être suivi régulièrement.

Néanmoins, nous allons essayer de dégager une vue d'ensemble sur les circonstances d'apparition, les particularités cliniques principales de ces syndromes et leurs caractères évolutifs, puis tenter de conclure sur leur pronostic et la valeur diagnostique des examens complémentaires pratiqués.

1) Circonstances d'apparition.

25 fois, le début s'est révélé par un trouble constaté spontanément par le malade.

Il s'agit, dans 16 cas, de douleurs ; dans 5, d'une diminution de la force musculaire ; dans 4, d'un trouble sensitif objectif ; et dans 1, de manifestations articulaires et cutanées d'une arthropathie de l'épaule.

Dans 9 observations, les signes de début sont des découvertes d'examen systématique ou de surveillance ; 2 fois, il s'agit de troubles de la sensibilité thermique et douloureuse et, dans 7 autres cas, d'anomalies associées : sensitives, musculaires, trophiques.

2) Caractères cliniques.

Sur le plan clinique, dans la quasi-totalité des observations exposées, il existe des anomalies de la force musculaire avec amyotrophie, des sensibilités thermiques et douloureuses et des réflexes.

Des atteintes plus importantes sont retrouvées dans certains cas :

Ainsi 5 fois la sensibilité tactile est altérée, et 7 fois on peut noter une déficience de la sensibilité profonde.

Chez 7 malades, des nerfs crâniens sont lésés sans jamais dépasser vers le haut la Ve paire.

D'autre part, on constate : 6 fois des troubles sympathiques :

- 3 syndromes de Claude-Bernard Horner
- 3 phénomènes localisés d'augmentation ou de suppression de la sudation.

Par ailleurs, dans 3 cas est rapportée une accentuation des signes pyramidaux préexistants.

Enfin, dans 6 observations, apparaît une arthropathie neurogène très largement destructrice : l'épaule étant 5 fois en cause et le coude une.

Il est également intéressant de noter que dans 11 cas seulement, les troubles sensitifs sont suspendus entre deux zones saines ; chez tous les autres malades, le niveau inférieur des troubles sensitifs syringomyéliques coïncide avec le niveau supérieur de la paraplégie.

3) Caractères évolutifs.

L'étude des caractères évolutifs de ces syndromes syringomyéliques pourrait être dégagée par comparaison des résultats observés chez les patients dont la maladie a évolué spontanément, et chez ceux qui ont subi une intervention chirurgicale.

Dans les cas que nous avons décrits, peu de malades ont été suivis suffisamment longtemps pour qu'on ait pu noter l'évolution exacte des troubles.

Seulement 7 patients ont subi une laminectomie à visée curative du syndrome syringomyélique. Les signes cliniques après intervention n'ont pas été exposés pour l'un de ces opérés.

Parmi les autres, un a vu la stabilisation de sa maladie.

Chez un second, les signes neurologiques ont continué de s'étendre ; 2 fois, l'intervention a entraîné une régression nette des anomalies motrices, sensitives et réflexes, et 2 autres une amélioration partielle portant surtout sur le plan algique.

Chez les malades non opérés, qu'on a suivi régulièrement, on constate que 4 d'entre eux ont eu une régression importante de leur symptomatologie neurologique en quelques mois, surtout en ce qui concerne l'élément moteur (3) et les troubles sensitifs (2), et deux sont restés en état stationnaire pendant plusieurs années.

Par contre, dans 9 cas, les anomalies se sont étendues 4 fois vers le haut, 3 fois dans le sens d'une bilatéralisation et 2 fois vers le bas.

Il est important de noter que les deux patients dont le niveau sensitif s'est abaissé, font partie du groupe des 11 qui avaient un syndrome syringomyélique "suspendu". Au point d'évolution où ils étaient arrivés au moment de l'exposé clinique, la limite sensitive n'était pas encore descendue jusqu'au niveau de la paraplégie, mais il n'est pas impossible qu'elle l'ait atteint par la suite.

4) Caractère des examens complémentaires.

A propos des examens complémentaires pratiqués, nous allons essayer de découvrir ceux qui ont été les plus utiles pour le diagnostic de la lésion médullaire.

Dans 4 observations, des ponctions lombaires sont pratiquées, montrant toutes un liquide céphalo-rachidien normal.

Sur 3 cas où le compte-rendu des radiographies rachidiennes a été rapporté, une seule fois il a été constaté une fracture de l'apophyse de C₇ (Rossier, 1968 (18)) visibles sur les tomographies.

7 myélographies lipiodolées n'ont montré aucune anomalie au-dessus du foyer fracturaire initial ; 1 seule a montré un blocage plus haut situé.

Par contre, les résultats les plus utiles ont été apportés par les myélographies gazeuses puisque cet examen, pratiqué 9 fois, a montré 7 fois un élargissement de la moelle cervicale ; 1 fois un élargissement de la moelle dorsale haute et, 1 fois s'est révélé normal.

5) Caractères anatomiques.

Nous avons peu de renseignements sur le plan anatomique.

En effet, les quelques autopsies pratiquées ont omis, sauf une fois, d'examiner la moelle, et les interventions n'ont pu toujours apporter des précisions complètes sur les lésions médullaires.

1 seule fois, la moelle a un aspect normal lors de la laminectomie.

Sur les 9 examens anatomiques ou chirurgicaux qui nous sont rapportés, 8 fois il s'agit d'une cavité intra-médullaire de laquelle on a retiré du liquide ; 5 fois l'étendue de la cavité n'a pu être précisée.

Enfin, dans 2 cas, cette cavité s'étend jusqu'au foyer lésionnel initial et, dans 1 autre, elle est en communication avec le 4^e ventricule.

6) Pronostic.

Sur le plan pronostic, il est très difficile de se prononcer.

Cependant, de l'examen des divers cas présentés, il semble ressortir que l'évolution soit très variable, et, que l'on intervienne ou pas, les lésions soient susceptibles de progresser ou de régresser sans qu'on puisse être certain que la thérapeutique ait eu une action vraiment efficace.

Il est vrai que nous avons trop peu d'observations de sujets opérés pour pouvoir juger objectivement des résultats réels de l'intervention.

D I S C U S S I O N

E T I O - P A T H O G E N I Q U E

Après l'exposé de l'observation personnelle et des données de la littérature avec les conclusions que l'on a pu en tirer, il importe de tenter de discuter l'étiopathogénie de ces syndromes.

Mais auparavant, il nous semble utile de rappeler les différentes conceptions étiologiques de la syringomyélie classique.

A. - Rappel des conceptions de la Syringomyélie.

De multiples causes éventuelles ont été évoquées à propos de l'apparition d'une cavité syringomyélique au sein de la moelle épinière.

Une division étiopathogénique peut être schématiquement décrite, comme l'ont fait Royo-Villanova et Portugal Alvarez (19) de l'Ecole de Médecine Légale de Madrid.

Il faut distinguer deux groupes étiologiques : d'une part, la syringomyélie primitive ou syringomyélie maladie et, d'autre part, la syringomyélie secondaire ou syringomyélie syndrome.

. La syringomyélie primitive.

Elle nous intéresse moins au sein de cet exposé mais, néanmoins, il convient d'en déterminer l'étiopathogénie ou tout au moins de retirer les grandes lignes des différentes hypothèses proposées.

La théorie congénitale ou malformative de la syringomyélie remonte à Calmeil en 1828, et a été appuyée par les travaux de Bielschowski et Unger vers 1920, puis plus récemment par Netsky (15) en 1953, qui rapporte les troubles du développement de la moelle à une

anomalie de sa vascularisation.

On pourrait considérer la syringomyélie comme issue d'une dysraphie histologique, 'dysraphie signifiant difficulté de suture.

Déjà Virchow avait évoqué la possibilité d'altérations dans le développement du canalis centralis médullaire, dans la genèse de la syringomyélie.

Cette théorie a été appuyée plus tard par des constatations ontogéniques. Il se produirait un trouble dans le processus normal de réduction du conduit de l'épendyme, qui se réaliserait atypiquement, avec l'existence d'une fermeture insuffisante du septum longitudinal dorsal. La conséquence immédiate serait l'hydromyélie qui serait suivie, après une altération spongioblastique, de la consitution d'une cavité syringomyélique. De sorte que celle-ci pourrait être considérée, ainsi que le pense Leyden, comme les vestiges d'une hydromélie congénitale.

La dysraphie macroscopique, conséquence mécanique de la fermeture anormale, est facilement concevable, et nous croyons inutile de rapporter ici les différents mécanismes embryologiques invoqués à ce propos.

Il est plus intéressant de citer le point de vue selon lequel il existerait une dysraphie histologique, microscopique, qui siégerait sur les cellules qui ferment la frontière médiane, où se sont unies, de façon correcte, du point de vue macroscopique, les deux portions ontogéniques.

Quand il existe un trouble dysraphique histologique, les cellules du septum fermé ne s'adaptent pas à la nouvelle situation issue de l'union et, dans le sein de celle-ci, elles produisent par la suite la difficulté et l'anomalie.

L'inadaptation histologique peut être due à :

- une migration cellulaire anormale qui donne lieu à des hétérotypies cellulaires.
- un défaut de l'évolution cellulaire avec persistance de fonctions cellulaires qui auraient dû disparaître, avec disparition de celles qui devaient persister ou avec la présence de fonctions cellulaires qui devaient être absentes.
- une histochimie cellulaire anormale.
- une métaplasie cellulaire.
- la mort cellulaire.

A partir de cette théorie de dysraphie histologique, il devient possible d'expliquer, tout au moins d'une façon schématique, les mécanismes pathogéniques de la syringomyélie.

Trois groupes de mécanisme peuvent être évoqués :

1. - Dysraphie histologique de migration avec hétéropie et
métaplasie cellulaire.

Le trouble majeur consisterait en un arrêt du processus de formation du septum médianum posterius.

Cet arrêt est conditionné par une anomalie migratoire des spongioblastes et leur transformation métaplasique ultérieure. Cette transformation métaplasique donne lieu à une gliomatose.

Par la suite, en raison des troubles vasculaires entraînés par la gliose, cette zone subit des processus cytolytiques qui sont le début de la cavité syringomyélique.

2. - Dysraphie histologique due à la persistance de sécrétion
des cellules épendymaires.

Ces cellules posséderaient, dès leur apparition embryologique, la propriété de sécrétion du liquide céphalo-rachidien (Staemmler, Fush, Stricht) ; cette propriété disparaît vers les trente ans de la vie quand le conduit épendymaire s'oblitére.

Cette persistance de sécrétion peut entraîner le passage, à l'intérieur de la moelle, du liquide épendymaire ; d'une part du fait de la grande pression qu'il a acquise, et d'autre part par une action myélolytique qui serait liée à des caractéristiques qualitatives du liquide céphalo-rachidien ; cette action myélolytique propre au liquide céphalo-rachidien a été étudiée par de nombreux auteurs dont Orts Lorca et Martinez Rovina qui ont constaté expérimentalement que des quantités minimales de liquide céphalo-rachidien injectées à l'intérieur de la moelle, peuvent produire de grandes cavités.

Le liquide de sécrétion exercerait ainsi son action myélolytique en produisant la cavité syringomyélique, laquelle, plus tard, aurait un revêtement glieux de défense.

3. - Dysraphie histologique avec perturbations vasculaires
primitives ou secondaires.

La dysraphie histologique peut être compatible avec les théories qui considèrent les altérations vasculaires comme responsables de la syringomyélie (Netsky).

Les rapports de la dysraphie histologique et des perturbations vasculaires pourraient être de trois ordres :

- a - la dysraphie histologique serait la conséquence directe des anomalies des vaisseaux de la moelle.

b - la myélolyse pourrait être secondaire aux altérations circulatoires locales de genre fonctionnel sur un tissu médullaire dysraphique.

c - on pourrait interpréter les modifications vasculaires comme le résultat principal de l'action du liquide épendymaire hétérotopique

En fait, ces différents mécanismes pathogéniques séparés les uns des autres dans un but didactique, sont vraisemblablement intriqués pour aboutir à la syringomyélie-maladie à partir d'une dysraphie histologique.

. La syringomyélie-syndrome.

Malgré tout l'intérêt que peut avoir l'étude des théories congénitales de la syringomyélie, il n'en demeure pas moins que certains syndromes syringomyéliques pourraient reconnaître une cause déclenchante qui peut surajouter ses effets à une anomalie embryologique préexistante ou être seule responsable.

En fait, la distinction d'une syringomyélie-syndrome en tant qu'entité particulière est peut-être abusive du fait de la possibilité d'intrications multiples dans la consitution de cette pathologie neurologique. Néanmoins, on a invoqué l'éventuelle responsabilité d'agents infectieux ou de tumeurs subissant secondairement une fonte centrale, et surtout ce qui nous intéresse davantage dans le cadre de cet exposé, d'un traumatisme rachidien ou médullaire.

. Les syringomyélies d'origine traumatique.

L'hypothèse de la responsabilité d'un traumatisme ancien dans la genèse d'une syringomyélie, avait séduit de nombreux auteurs au début du siècle. Ainsi, Georges Guillain dans sa thèse en 1902 (8) expose de nombreuses observations de malades porteurs d'une syringomyélie et

qui, plusieurs années avant, avaient subi un traumatisme majeur rachidien qui n'avait cependant, dans l'immédiat, causé aucune séquelle neurologique.

A partir de ces cas cliniques décrits, il avait conclu à la possibilité de syringomyélie tardives, post-traumatiques et avait évoqué l'éventuelle responsabilité des traumatismes obstétricaux dans les syringomyélie de l'enfant.

De même Holmes en 1915 (9) a rapporté la constatation d'une cavité intra-médullaire près de la région d'un traumatisme de la moelle. Il n'avait pas trouvé anatomiquement de signes évidents d'une cause hémorragique ou vasculaire.

Cependant, dans toutes les observations de Guillain, de même que dans le cas décrit par Holmes, il n'est question que du développement certes tardif, d'une cavité intra-médullaire, mais directement en regard de la région traumatisée un certain temps auparavant.

C'est donc le traumatisme direct qui pouvait constituer une cause de syringomyélie ultérieure dans la région lésée.

B.- Etiopathogénie des syndromes syringomyéliques tardifs chez les paraplégiques traumatiques.

Nous nous proposons de soulever un autre problème étiopathogénique à propos de l'observation personnelle et des données de la littérature que nous avons exposées.

Les statistiques faites sur un grand nombre de cas aux Etats-Unis, montrent que la fréquence de la syringomyélie est de 0,01 % tandis que celle des syndromes syringomyéliques chez les paraplégiques traumatiques varie de 1 à 3 %, ce qui est assez significatif.

Par ailleurs, chez les paraplégiques non traumatiques, la fréquence des syndromes syringomyéliques n'est pas supérieure à celle de la population globale. Ce qui met en évidence la responsabilité du traumatisme dans la genèse de tels syndromes.

Cette constatation permet de réfuter une hypothèse proposée selon laquelle la cavité intra-médullaire pourrait être produite par des rotations répétées du rachis, beaucoup plus importantes chez des sujets immobilisés.

On a également suggéré que le traumatisme initial avait pu atteindre d'emblée une région plus étendue de la moelle, mais que l'attention n'avait pas été attirée à priori par un foyer mineur, devant l'ampleur des dégâts résultant du siège principal de la lésion.

Cependant, l'étude des diverses observations décrites a montré que dans nombre d'entre elles, le traumatisme initial était très localisé, causé par exemple par un projectile, et on ne voit pas alors comment une région plus haut située aurait pu être lésée même de façon minime ; ou alors se seraient peut-être répercutés des troubles d'un autre étage médullaire par phénomène réflexe ?

Une hypothèse récente voudrait que les anomalies sus-jacentes soient causées par une compression de l'artère spinale antérieure qui entraînerait des désordres vasculaires responsables d'une nécrose ascendante subissant secondairement une cavitation progressive.

C'est une possibilité, mais peut-on retenir la responsabilité de la compression puisque les compressions extra-médullaires n'entraînent pas particulièrement de tableaux analogues.

Bien sûr la nécrose ascendante subissant une cavitation progressive est logique, puisque la nécrose peut évoluer très lentement

que dans la majorité des cas décrits, il n'existe pas d'intervalle libre entre les limites sensibles du syndrome syringomyélique et de la paraplégie et que dans les deux cas où les troubles étaient suspendus, on a vu le niveau sensitif s'abaisser progressivement vers le foyer fracturaire, sans l'atteindre il est vrai ; mais l'évolution n'était pas terminée lors de leur exposé.

D'ailleurs, aucune cavité véritablement kystique n'a été décrite et on peut toujours penser qu'il existerait au minimum un chenal de communication entre la cavité intra-médullaire et le foyer initial.

Mais alors, pourquoi les signes cliniques et radiologiques les plus importants étaient-ils situés si haut par rapport à la zone initiale du traumatisme ? Pourquoi la cavité la plus étendue ne serait pas plus proche d'elle ?

En fait, dans l'état actuel de nos connaissances, il est très difficile de retenir formellement une seule de ces hypothèses d'autant que la moelle est relativement mal connue car rarement examinée sur le plan anatomique, et se prêtant mal à l'expérimentation surtout en ce qui concerne sa vascularisation.

Celle-ci est d'ailleurs complexe : issue de deux systèmes, l'un vertébral et l'autre aortique, dont la frontière siège en $L_3 - D_4$, elle se compose d'artères afférentes dont le nombre est très variable, et dans le cas minimum, la moelle pourrait être plus sensible à des altérations vasculaires.

Il serait plus vraisemblable que la genèse des syndromes syringomyéliques que nous avons exposés, soit le fait de l'intrication de plusieurs phénomènes dont l'élément favorisant pourrait être le traumatisme médullaire. On pourrait concevoir que sur une moelle totalement saine antérieurement, il puisse s'étendre, à partir du foyer lésionnel initial,

un noyau nécrotique de peu de répercussion clinique, constitué peut-être du fait d'anomalies vasculaires réflexes, surtout si le système vasculaire médullaire est peu important.

Par ailleurs, il serait possible que la cavité haut située ne se constitue à la faveur de ces troubles vasculaires engendrés par le traumatisme et responsables d'ischémie, que s'il existait embryologiquement une dysraphie histologique, macroscopiquement et cliniquement latente, et qui serait restée inapparente s'il n'y avait eu des circonstances favorisant son éclosion.

Ainsi le traumatisme médullaire pourrait être le générateur de réactions en chaîne, entraînant par réflexe vaso-moteur sur une moelle au système vasculaire limite, une ischémie permettant la constitution d'une cavité syringomyélique à partir d'une anomalie dysraphique histologique congénitale.

C O N C L U S I O N S

A la lumière des faits que nous avons exposés, il semble ressortir que :

- 1) Les syndromes syringomyéliques chez les paraplégiques traumatiques se révèlent le plus souvent par des douleurs, surtout unilatérales.
- 2) Les tableaux cliniques offrent une grande variété : ils peuvent être très limités ou au contraire très importants en ce qui concerne les différents secteurs neurologiques atteints.
- 3) Le meilleur examen complémentaire pratiqué dans un but diagnostique est la myélographie gazeuse.
- 4) Leur évolution est très capricieuse, que ce soit spontanément ou après traitement chirurgical.
- 5) Ils seraient dûs à l'existence d'une cavité intra-médullaire, sans préjuger de l'étendue de celle-ci.
- 6) Dans le cadre des présomptions étiopathogéniques, on pourrait concevoir que le traumatisme médullaire ait eu un rôle prépondérant dans la genèse des syndromes syringomyéliques constatés dans les diverses observations décrites.

A ce propos, il serait possible de se demander si un traumatisme moins important et éloigné dans le temps, ne pourrait pas être un facteur favorisant le développement de certaines syringomyélies dites primitives, peut-être cependant dans un contexte embryopathique latent.

BIBLIOGRAPHIE

1. BARNETT H.J.M., BOTTERELL E.H., JOUSSE A.T. and WYNN JONES M.
Progressive Myelopathy as a sequel to traumatic paraplegia
(Brain, 1966, vol. 89, p.159)
2. BISCHOFF W. et FROWEIN R.A.
Zür spätmyelomalazie Nach Kompressions-Fraktur
(zbl. Neurochir., 1967, 28, 61)
3. CONWAY L.W.
Hydrodynamic studies in syringomyelia.
(J. of Neurosurgery, 1967, vol. XXVII, N° 6, p. 501)
4. COSSA P.
Syringomyélie secondaire à une blessure de la moelle dorsale supérieure. (Rev. Neurol. 1943, 75, 39-40).
5. FINKLE J.R.
Lesions ascending from spinal cord injuries.
(a clin. spinal cord injury confr. 1960 (U.S. Veterans Bureau), 9, 45-48).
6. FREEMAN L.W.
Ascending spinal paralysis.
(J. Neurosurgery, 1959, 16, 120-122).
7. GARDNER W.J.
Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its relationship to myelocoele.
(J. of Neurology Neurosurgery and Psychiatry, 1965, 28, p. 247-259).
8. GUILLAIN G.
La forme spasmodique de la syringomyélie. La névrite ascendante et le traumatisme dans l'étiologie de la syringomyélie (Paris 1902 - Mém. et Thèse).

9. HOLMES G.

Spinal injuries of warfare.

(Brit. Med. J. 1915, 2, 769-774, 815-821, 855-861).

10. JUNG E.

Syringomyélie in kombination mit Enturcklungs storung der Nieren und mit schwerer wirbelsäulenverletzung.

(Med. Klinik. 1960, 55, 1678-1679).

11. LAEMMER G.

Syndromes syringomyéliques post-traumatiques.

(Lyon 1964, Thèse).

12. MARBURG O.

Die traumatische : Enkrankungen des gehirns und Reickenmarks I : Bumke et Foerster Handbuch der Neurologie - Vol II : Spezielle Neurologie III : Enkrankung des Rückenmarks und gehirns I : Traumatische präsenile und senile Enkrankungen zirkulations strönungen.

(1936, Springer, Berlin).

13. MARTIN C. et MAURY M.

Syndrome syringomyélique après paraplégie traumatique

A propos de six cas de syndrome syringomyélique cervical survenant dans des paraplégies dorsale ou lombaire.

(Presse Médicale 1964, 72, 2839).

14. MINOR L.

Traumatische Enkrankungen des Rückenmarks (Ruckenmarks-Zenquetschung, Hämatomyelie, Nekrose etc...)

Dans : FLATAU E., JACOBSON L. et MINOR L. :

Handbuch der pathologischen Anatomie des Nervensystems (vol. II 1904, S. Karger, Berlin).

15. NETSKY M. G.

Syringomyelia : a clinico-pathologic study.

(Archs Neurol. Psychiat. Chicago, 1953, 70, 741-777).

16. NURICK S., RUSSELL J.A. and DECK M.D.F. :
Cystic degeneration of the spinal cord following spinal cord injury (Brain 1970, 93, part.I, p.211)
17. RIFFAT G. et DOMENACH J.
Syndrome syringomyélique succédant à un traumatisme médullaire ancien.
(Lyon méd. 212, 1043).
18. ROSSIER A.B., WERNER A., WILDI E. and BERNEY J.
Contribution to the study of late cervical syringomyelic syndroms after dorsal or lumbar traumatic paraplegia.
(J. Neurology Neurosurgery and Psychiatry 1968, 31, 99-105)
19. ROYO-VILLANOVA R. et PORTUGAL ALVAREZ J. :
Syringomyélie et traumatisme.
(Ann.Méd.Lég. 1965, 45, p.135).
20. SCHOTT B., TRILLET M., VAUTERIN C. et KOSHBIN J.
Syndromes syringomyéliques tardifs sus-lésionnels après traumatisme médullaire.
(Rev.Neurol. 1962, 106, 751-755).
21. STRONG O.S.
A case of sacral cord injury and a subsequent unilateral syringomyelia.
(Neurol. Bull. 2, 1919, 277-282).
22. TOUBIANA A.
A propos d'un cas de syndrome syringomyélique tardif et de deux cas d'algies ascendantes après paraplégie traumatique.
(Paris 1964 - Thèse)
23. WOLMAN L.
The disturbance of circulation in traumatic paraplegia in acute and late stages.
(Paraplegia, 1965, 2, 213-226).
24. ZDROJENSKI B., WERNER A. et ROSSIER A.
Syndrome syringomyélique cervical tardif après paraplégie traumatique dorsale.
(Neurochirurgie, 1969, 15, 2, 153-164).
25. ZULCH K.J.
Réflexions sur la physiopathologie des troubles vasculaires médullaires (Rev.Neurol.1962, 106, 632-645).

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

...

...

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

... ..

Vu, le Président de Thèse

Vu, le Doyen de la Faculté
de Médecine
Lariboisière -Saint-Louis

M. LAMOTTE

E. FOURNIER

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

